

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1932

THÈSE

N°

479

POUR LE

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(Mention MÉDECINE)

PAR

SOPHIE BOURDA

née à Moscou (Russie) le 17 Mars 1895

**De l'Origine congénitale du Thorax en Entonnoir
par aplasie du plastron sterno-costal**

Président: M. Lereboullet, Professeur.

Editions Imprimerie « Pascal »

13, rue Pascal, Paris (5°)

1932

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1932

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(Mention MÉDECINE)

PAR

SOPHIE BOURDA

née à Moscou (Russie) le 17 Mars 1895

De l'Origine congénitale du Thorax en Entonnoir par aplasie du plastron sterno-costal

Président: M. Lereboullet, Professeur.

Editions Imprimerie « Pascal »

13, rue Pascal, Paris (5°)

1932



I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie
 Anatomie médico-chirurgicale et
 chirurgie expérimentale
 Physiologie
 Physique médicale
 Chimie médicale
 Bactériologie
 Parasitologie et histoire naturelle
 médicale
 Pathologie et thérapeutique généra-
 les
 Pathologie médicale
 Pathologie chirurgicale
 Anatomie pathologique
 Histologie
 Pharmacologie et matière médicale.
 Thérapeutique
 Hygiène et médecine préventive
 Médecine légale
 Histoire de la médecine et de la chi-
 rurgie
 Pathologie expérimentale et compa-
 rée
 Hydrologie thérapeutique et clima-
 tologie

Clinique médicale }

Hygiène et clinique de la première
 enfance
 Clinique des maladies des enfants.
 Clinique des maladies mentales et
 des maladies de l'encéphale
 Clinique des maladies cutanées et
 syphilitiques
 Clinique des maladies du système
 nerveux
 Clinique des maladies infectieuses.

Clinique chirurgicale }

Clinique ophtalmologique
 Clinique urologique

Clinique d'accouchements }

Clinique gynécologique
 Clinique chirurgicale infantile et or-
 thopédie
 Clinique thérapeutique médicale ..
 Clinique oto-rhino-laryngologique..
 Clinique thérapeutique chirurgicale.
 Clinique propédeutique
 Clinique de la Tuberculose

Professeur sans chaire }

Rouvière.

Grégoire
 Binet.
 Strohl.
 Desgrez.
 Lemierre.

Brumpt.

Baudouin.
 Clercq.
 Lenormant.
 Roussy.
 Champy.
 Tiffeneau.
 Loeper.
 Tanon.
 Balthazard.

Laignel-Lavastine.

Fiessinger.

Maurice Villaret.
 Carnot.
 Bezançon.
 Achard.
 Marcel Labbé.

Lereboullet.
 Nobécourt.

H. Claude.

Gougerot.

Guillain.
 Teissier.
 Delbet.
 Cunéo.
 Lejars.
 Gosset.
 Terrien.
 Legueu.
 Couvelaire.
 Brindeau.
 Jannin.
 J.-L. Faure.

Ombredanne.
 Rathery.
 Lemaître.
 Pierre Duval.
 Sergent.
 Léon Bernard.
 Mauclair.
 Mulon.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.

Alajouanine.	Neurologie et Psychiâtrie.
Aubertin	Pathologie médicale.
Bénard Henri	Pathologie médicale.
Brocq	Pathologie chirurgicale.
Brulé	Pathologie médicale.
Busquet	Pharmacologie.
Cadenat	Pathologie chirurgicale.
Cathala	Pathologie médicale.
Chabrol	Pathologie médicale.
Chailley - Bert	Physiologie.
Chevallier	Pathologie médicale.
Dognon	Physique.
Donzelot	Pathologie médicale.
Eccle	Obstétrique.
Fey	Urologie.
Gastinel	Bactériologie.
Gatellier	Pathologie chirurgicale.
De Gaudart d'Allaines	Pathologie chirurgicale.
Giroud	Histologie.
Harvier	Pathologie médicale.
Hazard	Pharmacologie.
Hovelacque	Anatomie.
Huguenin	Anatomie pathologique.
Hutinel	Pathologie médicale.
Joannon	Hygiène.
Labbé (Henri)	Chimie biologique.
Laroche (Guy)	Pathologie médicale.
Leveuf	Pathologie chirurgicale.
Lévy-Valensi	Neuro-Psychiatrie.
Lian	Pathologie médicale.
Mondor	Pathologie chirurgicale.
Moreau	Pathologie médicale.
Moulonguet	Pathologie chirurgicale.
Moure	Pathologie chirurgicale.
Oberling	Anatomie pathologique.
Olivier	Anatomie.
Piédelièvre	Médecine légale.
Portes	Obstétrique.
Quénu	Pathologie chirurgicale.
Richet	Physiologie.
Sannière	Chimie biologique.
Sézary	Dermatologie et syphiligraphie.
Vallery-Radot (Pasteur)	Pathologie médicale.
Vaudescal	Obstétrique.
Velter	Ophthalmologie.
Verne	Histologie.
Vignes	Obstétrique.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le Service des examens.

MM.

Guéniot	Obstétrique.
Lequeux	Obstétrique.
Leroux	Anatomie pathologique.
Neveu - Lemaire	Parasitologie.
Retterer	Histologie.
Zimmern	Physique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

MM.	
Abrami	Clinique médicale.
Chiray	Clinique médicale.
Debré	Clinique médicale.
Duvoir	Clinique médicale.
Basset	Clinique chirurgicale.
Chevassu	Clinique chirurgicale.
Heitz - Boyer	Clinique chirurgicale.
Mathieu	Clinique chirurgicale.
Mocquot	Clinique chirurgicale.
Proust	Clinique chirurgicale.
Schwartz	Clinique chirurgicale.
Le Lorier	Clinique obstétricale.
Lévy-Solal	Clinique obstétricale.
Metzger	Clinique obstétricale.

V. — CHARGES DE COURS

MM. Mauclaire, profes-	} Chargé du cours de chirurgie or-
seur sans chaire	
Frey	thopédique chez l'adulte pour
Challey-Bert, agrégé ...	les accidentés du travail, les
Lédoux-Lebard	mutilés de guerre et les infir-
Weil - Hallé	mes adultes.
	Stomatologie.
	Education physique.
	Radiologie clinique.
	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, L'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A M. le Professeur P. LEREBoullet

Professeur d'Hygiène et de Clinique de la première enfance,
Médecin de l'Hospice des Enfants Assistés,
Officier de la Légion d'Honneur.

Hommage très respectueux pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de cette thèse et en remerciement pour l'autorisation qu'il nous a accordée de travailler dans son service.

A Mme le Docteur NAGEOTTE WILBOUCHEWITCH

Ancienne interne des Hôpitaux.
Chargée du service de gymnastique orthopédique
à l'Hospice des Enfants Assistés.

En hommage de profonde reconnaissance pour avoir inspiré cette thèse et pour nous avoir guidée et encouragée au cours de notre travail.

A M. le Professeur COUVELAIRE

Professeur de Clinique obstétricale.
à la Faculté de Médecine de Paris,
Officier de la Légion d'Honneur.

A M. le Docteur RUDAUX

Accoucheur des Hôpitaux,
Chevalier de la Légion d'Honneur.

*En remerciement pour l'autorisation qu'ils ont
bien voulu nous accorder de travailler dans
leurs services.*

A MES MAITRES A LA FACULTE DE MEDECINE
ET DANS LES HOPITAUX

A M. le Professeur ALEXINSKY

Ancien Professeur de Pathologie Externe
et de Clinique chirurgicale à la Faculté de Médecine de Moscou.

*En hommage de reconnaissance très affectu-
euse pour l'enseignement et les conseils qui ont
eu une si grande influence sur nos études.*

A M. le Docteur HALLY SMITH

Doctor of Dental - Surgery,
Chef du Service dentaire à l'Hôpital Américain de Paris,
Officier de la Légion d'Honneur.

A M. le Docteur GESME

Chirurgien Dentiste. Assistant à l'Hôpital Américain,
Chevalier de la Légion d'Honneur.

*En remerciement pour la bienveillance qu'ils
nous ont témoignée et l'enseignement que nous
avons trouvé auprès d'eux.*

A LA MEMOIRE DE MES PARENTS

A MON MARI

A MES ENFANTS

A MA FAMILLE

A MES AMIS

HISTORIQUE

Le thorax en entonnoir ou thorax infundibuliforme est une malformation commune et bien connue de nos jours; cependant, si déjà Margagni, en 1760, a décrit le cas d'un potier dont la poitrine était enfoncée, c'est en 1860 seulement que les caractères de cette difformité ont été bien exposés pour la première fois en France, dans la *Gazette des Hôpitaux*, par un auteur d'ailleurs anonyme. Quelques cas, toujours considérés comme très rares, ont été publiés et figurés depuis en Allemagne, en Italie, en Suisse. En 1891, MM. Sérieux et Ramadier réunissent cinq observations de thorax infundibuliforme chez l'adulte et donnent une description clinique complète et d'excellentes figures de cette malformation, qu'eux aussi considèrent comme une rareté. En 1900, MM. Piqué et Colombani publient une « Etude sur le Thorax en entonnoir » où ils exposent diverses hypothèses sur l'origine de cette malformation. Enfin en 1925, paraissent deux études importantes sur cette question, vue d'ailleurs sous des angles différents; ces études, presque simultanées, quoique indépendantes l'une de l'autre, sont: une communication de Madame le Docteur Nageotte Wilbouchewitch à la Société de Pédiatrie de Paris, à la Séance du 20 janvier 1925 et une monographie du Dr. Domenico Larini parue dans les Archives de Pédiatrie de la Clinique Universitaire de Bologne, ce dernier travail comprend l'historique complet de la question, sur lequel nous n'insistons pas parce qu'il ne se rapporte qu'au thorax en infundibulum de l'adulte. Ces deux auteurs ont eu le mérite de découvrir chez le nouveau-né la phase initiale de la malformation thoracique que l'on ne connaissait jusqu'alors que sous son aspect définitif. Ils ont ainsi fait faire un grand pas à l'étude de cette question et ouvert la voie à des recherches tant cliniques qu'anatomo — pathologiques, portant sur le thorax du nouveau-né, en particulier sur la pathologie ou plus exactement sur les vices de développement de ses cartilages. Nous essayerons, pour notre faible part, de contribuer à l'étude clinique et pathogénique du thorax en entonnoir.

DESCRIPTION CLINIQUE

Le Thorax Infundibuliforme (T. I.) est caractérisé par une dépression de la partie antérieure du thorax, dépression dont le siège précis, l'étendue et la forme sont variables, selon que le sternum seul est en cause, ou bien que les côtes participent à la déformation. Souvent la partie inférieure du sternum est seule enfoncée en formant un entonnoir peu profond, dont le sommet se trouve à la jonction de l'appendice xiphoïde avec le corps du sternum, et dont la base mesure un diamètre de 2-3 cm. D'autres fois, le sternum est déprimé sur la ligne médiane sur une plus ou moins grande partie de sa hauteur, en formant un vallon médian, ce qui donne à la poitrine un aspect bilobé, les côtes bombant de chaque côté du vallon. Mais presque toujours les cartilages des dernières vraies côtes et des premières fausses côtes participent sur une plus ou moins grande étendue latérale, à la formation des parois de l'entonnoir, lequel peut atteindre ainsi de grandes dimensions, tant pour le diamètre de la base qu'en profondeur.

Chez le grand enfant le diamètre de l'entonnoir à la base mesure 4-5 cm. et souvent plus, 8-10 cm., avec une profondeur de 2-2 1/2 cm. Chez l'adolescent et l'adulte on peut voir des entonnoirs qui admettent un poing d'adulte, le sternum paraissant alors s'enfoncer jusqu'à la colonne vertébrale. Au compas d'épaisseur on trouve par exemple chez un enfant de 5 ans, porteur d'un Thorax Infund., le diamètre antéro-postérieur de 10 1/2 cm., correspondant au fond de l'entonnoir, tandis qu'il est de 13 1/2 cm. chez un enfant normal; chez un enfant de 7 ans 11 1/2 cm. au lieu de 13 chez un enfant normal, etc.

Quand la dépression est large et profonde, elle évoque plutôt l'image d'une cuvette que d'un entonnoir, mais, puisqu'entonnoir il y a, considérons lui quatre secteurs: supérieur, latéraux et inférieur. Le secteur supérieur est formé par une partie du sternum incliné de haut en bas avec les parties adjacentes des côtes; les secteurs latéraux sont des plans inclinés de dehors en dedans, constitués par les cartilages costaux; le secteur inférieur est formé par l'épigastre qui est entraîné par les côtes et l'appendice xiphoïde, et figure un plan incliné de bas en haut; la dépression de l'épigastre s'étend parfois très bas vers la région ombilicale; au des-

sous, l'abdomen fait une saillie fort disgracieuse tant de face que de profil (fig. 1).



Fig. 1.

L'appendice xiphoïde est quelquefois absent ou rudimentaire, parfois bifide ou représenté par deux tubercules osseux; d'autres fois, assez fréquemment, il est dressé, pointant en avant sous la peau, faisant un angle ouvert en avant avec le sternum. L'entonnoir est le plus souvent médian et à peu près symétrique; mais on le voit aussi latéralisé, un des secteurs latéraux se trouvant plus étendu que l'autre; il arrive enfin de le voir tout à fait latéral, portant sur les côtes d'un seul côté — il s'agit là généralement de déformations très graves. Depuis la minuscule cupule xiphoïdienne jusqu'à cette malformation terrible, on trouve tous les intermédiaires et il s'agit bien de diverses formes d'un seul et même défaut.

L'entonnoir est rigide, ses parois ne suivent pas les mouvements respiratoires, son fond ne remonte pas vers la surface dans l'inspiration, ni dans la poussée expiratoire.

On peut aussi observer au niveau des fausses côtes de chaque côté de l'entonnoir ou en l'absence de tout entonnoir, des *dépressions latérales* ovalaires, très particulières; elles sont situées généralement sur le cartilage, au voisinage de la côte osseuse, dirigées obliquement de haut en bas et en dehors, comme la ligne de jonction des cartilages et des côtes osseuses; leur forme et leurs dimensions peuvent être comparées à l'empreinte d'une cuillère moyenne ou grande dans une pâte.

M. Apert décrit des malformations semblables, sous

le nom de *malformations cardio-thoraciques* par compression intra-utérines. Voici ce qu'il dit: « Depuis le premier cas de cette affection, observé en 1899, une douzaine d'observations, presque identiques, ont été publiées par Huchard, Cochez, Ettighofer, Dubreuil-Chambardel; dans tous ces cas, il existe à la base du thorax de chaque côté du sternum une dépression en entonnoir attribuable à la pression des coudes du sujet pendant la vie intra-utérine. Il existe un souffle systolique au niveau du foyer de l'artère pulmonaire. » Nous devons faire observer cependant que les dépressions costales latérales constituent une déformation très fréquente et que nous ne l'avons jusqu'ici vue qu'une seule fois coïncidant avec une malformation cardiaque chez un garçon de 7 ans jumeau, prématuré, né à 7 mois. Enfin parfois les cartilages des côtes vraies sont déprimés entre le sternum et les côtes osseuses, en formant une gouttière juxto-sternale d'un côté ou des 2 côtés du sternum, sans que ce dernier fasse saillie en forme de bréchet.

Nous venons de décrire l'entonnoir constitué définitivement, fixé. Toute autre chose se voit chez le nouveau-né. Madame Nageotte, ayant examiné pendant des années des enfants de tout âge à l'Hospice des Enfants Assistés dans le service de M. le Prof. Marfan, a constaté chez un certain nombre de nouveau-nés une conformation particulière de la cage thoracique. Son attention a été attirée par le fait qu'à côté de thorax parfaitement solides et élastiques, même chez des prématurés et chez des débiles, il existe des thorax plus ou moins mous; ils le sont au palper et ils le sont à l'examen visuel, en ce sens que le plastron sterno-costal donne l'impression d'une membrane mobile qui change de forme sous l'action des mouvements respiratoires. Cette partie membraneuse de la paroi thoracique est aspirée et forme une dépression à chaque inspiration de l'enfant et la dépression est d'autant plus profonde que l'inspiration est plus énergique; le changement de niveau atteint son maximum pendant l'inspiration précédant le cri, ou bien en cas de dyspnée. La portion molle, non encore consolidée du thorax, ayant une localisation et une étendue variables, on voit se dessiner à chaque inspiration, *passagèrement* et au degré près, toutes les formes de T. I. que l'on a pu rencontrer chez l'adulte. Tantôt c'est un entonnoir étroit à la base et peu profond, une faible portion de la partie inférieure du sternum étant seule intéressée; tantôt la base de l'entonnoir est évasée, un nombre variable de cartilages costaux participant à l'enfoncement; dans certains cas rares la plus grande partie de la face antérieure du thorax s'aplatit,

se déprime pendant l'inspiration; d'autres fois encore on voit se former une gouttière médiane, le sternum s'enfonçant sur la ligne médiane dans toute sa longueur, en entraînant des côtes qui sont, par elles-mêmes, bien normalement bombées et solides; le thorax prend pendant l'inspiration l'aspect bilobé d'un pain fendu. Si l'on vient à appliquer la paume des mains de chaque côté du thorax de l'enfant et que l'on essaie de rapprocher les mains, on a l'impression de pouvoir replier le thorax comme on ferait d'un livre que l'on referme. Cependant, ce qui est caractéristique de cette phase infantile du T. I., c'est précisément le fait que la déformation est passagère, rythmée par les mouvements inspiratoires, tandis que pendant l'expiration la face antérieure du thorax vient momentanément à son niveau normal.

EVOLUTION

L'enfant qui vient de naître, surtout s'il est prématuré, débile, respire très superficiellement; il dort, il ne crie pas et son thorax mou a des excursions minimales qui ne frappent pas un œil non prévenu. Puis l'anomalie devient fort apparente au bout de 8-10 jours, pour s'aggraver ou s'atténuer ultérieurement, selon les cas. Si, spontanément ou grâce à la thérapeutique, la consolidation du plastron sterno-costal s'effectue rapidement, en 2-3 semaines, l'aspiration du sternum va graduellement diminuant de profondeur et la déformation définitive peut être nulle ou légère; par contre, si la consolidation s'effectue lentement et s'achève dans un délai de temps plus ou moins long, au-delà d'un mois, la surface antérieure du thorax ne revient plus complètement à la position normale pendant l'expiration et cela de moins en moins: l'expiration, en effet, est passive, tandis que l'inspiration est énergique et l'emporte ainsi sur la première. La paroi aspirée et non repoussée, se consolide finalement dans la position vicieuse que nous étudions, et l'entonnoir mobile s'est transformé en déformation fixe.

Ainsi les dépressions minimales, peu visibles, et les difformités extrêmes du T. I. qui seules avaient attiré l'attention anciennement, ne sont que des degrés de la même malformation congénitale.

Madame Nageotte insiste sur ce fait capital que l'on ne trouve jamais de thorax en entonnoir solide, fixe, chez le nouveau-né, et que par contre, on n'en trouve jamais de mous, de mobiles chez les enfants, passé les premiers mois, ni chez les adultes. Quelques médecins soutiennent que cette difformité n'apparaît qu'à l'âge de 4-5

ans; ceci est erroné, mais il est exact que c'est vers cet âge seulement que l'attention des parents est attirée par le creux anormal de la poitrine. Ils affirment le plus souvent que l'enfant était normalement constitué avant cet âge. C'est qu'en effet le nouveau-né n'avait pas d'enfoncement, il n'avait que le thorax mou, qu'il faut savoir reconnaître; la dépression, tout en étant déjà consolidée chez le nourrisson, est encore peu prononcée et de plus masquée par le beau pannicule adipeux des enfants sains. La malformation devient plus apparente avec la croissance et l'âge du porteur. On a l'impression que le corps se développe autour de l'enfoncement qui, lui, reste comme attiré vers l'intérieur, comme s'il était fixé par des liens à la colonne vertébrale. Voici une observation qui illustre bien l'aveuglement de bonne foi des familles. J'ai pu suivre de près le développement d'un T. I. chez une fillette actuellement âgée de 13 ans et dont la mère très attentive affirmait que l'enfant n'avait rien présenté d'anormal jusqu'à l'âge de 4 ans. Cependant, en examinant après coup les épreuves photographiques faites à l'âge de 8 mois, je constatai l'existence d'une dépression thoracique déjà bien caractérisée à cette époque.

La difformité qui nous occupe même lorsqu'elle est peu prononcée joue un rôle considérable dans le développement du thorax et dans le développement physique général de l'enfant. Les diamètres antéro-postérieurs du thorax sont diminués; la poitrine est creuse au milieu, les épaules la débordent, le dos est voûté et convexe transversalement; un certain degré de cyphose et de dos rond ne font jamais défaut. Pour se développer, pour grandir, le corps s'enroule en quelque sorte autour de l'enfoncement fixe pour le déborder en tous sens; en même temps l'abdomen est toujours saillant sous les fausses côtes évasées, et cela surtout en rapport avec l'importance de la dépression épigastrique. Les périmètres thoraciques aux différents niveaux sont toujours inférieurs aux périmètres moyens des enfants normaux. Madame Nageotte a trouvé chez les nouveau-nés des périmètres de 26-28 cm. dans la région axillaire, de 28-29 cm. dans la région xiphoidienne, au lieu des chiffres de 30-31-33 cm. chez les enfants normaux. Les sujets atteints de T. I. respirent toujours insuffisamment, ils sont peu robustes; dans les cas les plus graves ils sont facilement sujets à des bronchites à répétitions; enfin dans quelques cas exceptionnels il existe une gêne grave de la respiration et de la circulation avec tendance à la cyanose. Dans ces cas graves, la dépression impliquant l'épigastre, déplace le foie et l'estomac et devient par ce fait une cause de gêne pour les organes

abdominaux. Le côté esthétique n'est pas négligeable non plus, car si la difformité est peu ou point apparente sur le sujet vêtu, elle n'en est pas moins disgracieuse sur un thorax nu, et le dos voûté, les épaules débordantes ne sont même pas masqués par les vêtements.

OBSERVATIONS

Les observations que nous apportons ont été prises soit à l'Hospice des Enfants As., soit à la Maternité de Port-Royal et à la Maternité Baudelocque. On trouve beaucoup plus de thorax mous aux Enf. As. que dans les services d'accouchement, ce qui s'explique surtout par le fait que les nouveaux-nés, ainsi que nous l'avons déjà dit, ont une très faible amplitude respiratoire durant les premiers jours de la vie, de sorte qu'il est souvent difficile d'apprécier l'aspiration du plastron sternal avant le 10-e jour, époque à laquelle les nourrissons quittent les Maternités. Toutefois, chez quelques sujets l'aspiration est bien nettement visible dès les tout premiers jours, ainsi par exemple le 2^e jour chez l'enfant de l'obs. 7.

Obs. 1. Hospice des Enf. Ass., salle Billard. Enfant de trois semaines, vu le 19 mai 1930. Jumelle. Poids 2.980 gr. Taille 49 cm., périmètre axillaire (p. a.) 29 1/2, périmètre xiphoïdien (p. x.) 29 1/2. On observe un petit valon médian longitudinal, visible au repos et s'accroissant pendant l'inspiration; le plastron est mou et on a l'impression de pouvoir replier le thorax en appliquant les mains sur ses faces latérales. L'enfant est parti au bout de 3 semaines avec un thorax consolidé, mais qui conserve cependant un léger sillon médian. L'autre jumeau — un garçon, tout en étant d'un poids inférieur à celui de sa sœur, a un thorax normalement conformé.

Obs. 2., salle Billard. Garçon âgé de 11 jours, vu le 4 juin 1930, P. 2650, T. 47,5; p. a. 28, p. x. 28 1/2. Il existe une légère aspiration de la partie inférieure du sternum et de l'appendice xiphoïde, ayant la forme d'un entonnoir. A l'âge d'un mois, le poids est de 2.770 gr. Le plastron reste nettement mou et l'aspiration est bien visible. L'enfant transféré au centre d'adaptation d'Antony, y a été revu par nous, dans le service du Dr. André Bohn, à l'âge de 4 mois: le thorax était alors complètement solide, mais il s'était constitué une légère dépression médiane en forme d'entonnoir.

Obs. 3, salle Parrot. Garçon âgé de 14 jours, P. 2.540, T. 50, p. a. 28 1/2, p. x. 29. Vu le 28 juin 1930. On remarque une légère aspiration médiane en entonnoir. A l'âge de trois semaines cet enfant, en fort bon état (P.

2.870), a déjà son plastron sterno-costal complètement durci et d'une forme normale.

Obs. 4, salle Billard. Enfant âgé de 8 jours. Vu le 4 juillet 1930, P. 2.850, T. 49, p. a. 28 1/2, p. x. 28. Le plastron sterno-costal est mou, un sillon médian se forme à chaque inspiration. La poitrine a un aspect nettement bilobé en forme de pain fendu. L'enfant est perdu de vue, le thorax n'étant pas consolidé.

Obs. 5, salle Billard. Fille âgée de 1 mois. P. 2.030. T. 44 1/2, vue à l'âge de 35 jours, p. a. 27, p. x. 28. Enfant probablement prématuré à en juger d'après la taille et les périmètres thoraciques. On remarque une légère aspiration sternale médiane et, de plus, une dépression inspiratoire des fausses côtes au niveau des articulations chondro-costales, de telle sorte qu'à chaque inspiration il se produit trois zones de dépressions thoraciques. L'enfant a quitté l'Hospice dans cet état. Je note cette observation parce que les dépressions latérales inspiratoires et mobiles de ce nourrisson reproduisent une déformation costale que l'on trouve, fixée, chez des enfants plus grands. La figure 2, très caractéristique,



Fig. 2.

appartient à un enfant de 6 ans, suivi dans le service de Mme Nageotte aux Enfants Assistés.

Obs. 6., salle Billard. Garçon de 13 jours. P. 2.850. T. 50, vu à l'âge de 55 jours, p. a. 29, p. x. 31, ce qui donne au thorax un aspect nettement piriforme. Il est atteint d'un léger exorbitisme et d'obstruction nasale complète depuis la naissance; son état général est déplorable. Il est dyspnéique avec un tirage sus-et sous-sternal et épigastrique, mais ce qui frappe surtout c'est l'aspiration prononcée du plastron sternal dans toute son étendue à chaque inspiration.

Obs. 7, salle Parrot. Garçon âgé de 1 jour. P. 1.900. T. 44, vu à l'âge de 2 jours, le 10 avril 1930. Enfant prématuré et tout à fait débile, élevé exclusivement au lait de femme. Le jour de l'entrée l'enfant respirait encore très superficiellement; cependant on apercevait à chaque inspiration une légère dépression péricéphalique: au palper le plastron était nettement mou. A l'âge de 7 jours, la respiration s'étant amplifiée, l'entonnoir se prononce beaucoup, le plastron s'enfonce de plusieurs millim. à chaque inspiration, sur un large espace triangulaire. A l'âge de 11 jours, on observe déjà un enfoncement énorme de tout le plastron, jusqu'à 15 mm., par rapport au niveau horizontal, représenté par une règle placée au contact de la saillie des côtes.

L'entonnoir mesure 5 cm. verticalement et 5 cm. transversalement à la base du triangle de dépression. A 18 jours l'enfoncement mesure 15 mm. au centre de la dépression et il semble bien que le plastron sterno-costal reste légèrement déprimé même pendant l'expiration, tandis qu'il revenait encore au niveau normal à l'âge de 10 jours. A l'âge de 1 mois le poids de l'enfant est de 2.040; p. a. 26; p. x. 28 1/2. Cet enfant débile et évidemment prématuré, nourri au lait de femme, se développe cependant sans autres incidents qu'une légère bronchite passagère, en particulier sans aucun signe qui eut attiré l'attention sur la syphilis héréditaire. Ne pouvant sortir l'enfant au soleil, on l'a soumis, pour hâter l'ossification, au traitement par un produit irradié, l'Ergoronne, à la dose de 2 gouttes par jour. Déjà au bout d'une semaine l'entonnoir, qui allait jusque là s'accroissant, devient plus rigide sur les bords, son diamètre est de 3 cm., il revient au niveau quand l'enfant fait un effort en criant et en poussant. L'état général est satisfaisant, la peau est nette; pourtant l'enfant boit très lentement en restant à chaque tétée une demi heure. A l'âge de 39 jours, la dépression inspiratoire se forme sur un espace encore moins étendu. P. 2.180. p. a. 27 1/2, p. x. 28 1/2. A 45 jours, le périmètre thoracique reste excessivement faible: p. a. 27 1/2, p. x. 29 1/2, et la base du

thorax s'élargit si bien que l'aspect général devient piriforme. Nous avons l'impression que la consolidation en quelque sorte artificielle, du thorax conduit à un certain degré de rétrécissement de son diamètre supérieur. A l'âge de 50 jours, P. 2.360, le thorax est presque solide et l'aspiration ne se fait plus que dans l'inspiration violente; en dehors de ces moments le plastron se maintient au niveau des côtes, mais l'aspect piriforme du thorax va encore s'accroître: en effet, le p. a. étant 27 1/2 et le p. x. 31, l'écart est de 3cm. 1/2, tandis qu'il n'était que de 2 cm. à l'âge de 45 jours. En dehors de ce défaut l'aspect du thorax est normal, il n'y a pas d'entonnnoir ni au repos, ni pendant l'inspiration; sous les doigts le plastron sterno-costal est à peine moins résistant qu'il ne devrait être; l'enfant, toujours au lait de femme, se porte bien. A l'âge de 66 jours, le thorax est bien consolidé, toujours piriforme, mais sans dépression, ni au repos, ni dans l'inspiration. Le thorax nous paraît même anormalement rigide dans sa partie supérieure et l'ampliation respiratoire ne se voit qu'au niveau des fausses côtes où le thorax est très évasé.

A l'âge de 70 jours, l'enfant va bien, il a les joues arrondies, pèse 2.800 gr., puis, ayant atteint le poids de 3.000 gr., il est transféré au centre d'adaptation d'Antony, dans le service du Dr. A. Bohn. A 2 mois, l'enfant présenta du craniotabes, qui disparut avant son départ d'Antony. A 4 mois, il est envoyé à la campagne dans un centre d'élevage, ayant à ce moment P. 4500, T. 54.

Le médecin inspecteur de la région a bien voulu nous donner des renseignements sur l'état de l'enfant à l'âge de 8 mois. A cette époque, l'état général est bon, la santé satisfaisante, l'embonpoint est normal, il n'y a pas de déformation thoracique, pas d'enfoncement du sternum, ainsi qu'en témoigne une photographie. Mais vers l'âge de 1 an, les choses se sont malheureusement gâtées, l'enfant a eu des troubles digestifs, des bronchites, de l'anémie, de la splénomégalie; il s'est développé un crâne natiforme et l'enfant a été renvoyé à l'Hospice des Enf. Ass. où nous avons pu le revoir: sa cage thoracique est parfaitement solide, sans aucune dépression sternale, mais de configuration piriforme ainsi qu'en témoignent les mensurations: p. a. 38, p. x. 46. L'enfant, ayant été atteint de varicelle et de rougeole suivie de complications, a succombé cachectique à l'âge de 21 mois.

...Obs. 8. Enfant âgé de 3 jours, vu le 5 janvier 1931, P. 2.750, T. 49, p. a. 28, p. x. 29. Enfant débile, nourri au lait de femme. Ictère physiologique. L'enfant a reçu du B. C. G. les 4^e, 6^e et 8^e jours. A l'âge de 8 jours, on constate une aspiration déjà assez prononcée du plastron thoracique, qui revient au niveau normal pendant l'ex-

piration, mais à partir du 11^e jour une légère dépression persiste même pendant le repos, l'appendice xiph. étant situé sur un plan plus profond; ayant atteint le poids de 3.000 gr. l'enfant quitte l'Hospice, le thorax étant toujours mou et déprimé.

Voici maintenant quelques observations prises à la Grande Crèche de l'Hospice des E. A. où sont recueillis des enfants bien portants, et de poids normal.

Obs. 9. Salle des enfants normaux. Bel enfant âgé de 11 jours, vu le 10 janvier 1931. P. 3.500, T. 50, p. a. 29 1/2, p. x. 30, léger enfoncement médian longitudinal, se formant pendant l'inspiration forcée et plus apparent pendant les cris. Au palper le plastron est mou. A l'âge de 2 semaines P. 3.600, enfant toujours au lait de femme, est en bon état, le thorax se consolidant bien. Un léger enfoncement ne se produit que pendant les cris.

Obs. 10. Enfant âgé de 8 jours, vu le 22 janvier 1931. P. 2.980, T. 50, p. a. 31, p. x. 32, petit enfoncement médian visible seulement pendant le cri. Plastron complètement consolidé sans déformation, à l'âge de 2 semaines.

Obs. 11. Garçon âgé de 11 jours, vu le 25 janvier 1931. P. 2.800, T. 49, p. a. 29, p. x. 29 1/2. Pendant l'inspiration enfoncement prononcé du sternum sur une assez grande étendue. A l'âge de 2 semaines P. 2.850. le plastron sterno-costal est resté mou au palper, l'aspiration est importante. L'enfant est parti non consolidé.

Obs. 12. Fille âgée de 6 jours. P. 3.580. T. 50, vue le 21 décembre 1930. P. a. 28, p. x. 29. L'enfant respire encore superficiellement, cependant une aspiration inspiratoire est déjà bien apparente. Au palper le plastron est mou. A l'âge de 11 jours, l'aspiration se prononce encore. L'enfoncement se produit sur un espace triangulaire rappelant celui de l'obs. 7. L'enfant a reçu les 3 doses du B. C. G. et est nourri au lait de femme, son état général est bon. A 14 jours l'enfoncement est très prononcé sur un large espace triangulaire, rendu très visible par la gêne respiratoire due à un coryza et à une bronchite. Cet enfant, revu à l'âge de 2 mois, porte une dépression sternale très apparente même au repos et qui s'accroît pendant l'inspiration forcée. Le plastron sterno-costal n'est donc pas encore complètement consolidé.

OBSERVATIONS PRISES DANS

LES MATERNITES

Sur plusieurs centaines de nouveaux-nés vus dans les maternités j'ai relevé 2 cas à la Clinique Baudelocque et 3 cas à la Maternité de Port Royal. Il est intéressant de noter que sur ces 5 observations j'ai constaté une légère déformation en entonnoir chez l'une des mères. Le père d'un autre enfant serait porteur d'une déformation semblable, d'après les renseignements donnés par la mère de l'enfant. Les nourrissons quittant la Maternité à l'âge de 10 jours, je n'ai pas pu les suivre, comme je l'ai fait pour les enfants de l'Hospice des Enfants Assistés.

ETIOLOGIE. STATISTIQUE

Le thorax en entonnoir est une malformation qui atteint assez rarement des dimensions monstrueuses, ce qui a contribué à la faire considérer comme très rare. Elle est cependant fréquente dans ses formes moyennes; et les petits enfoncements sont même réellement communs. Ils ne nous est pas possible de donner une véritable statistique de fréquence du thorax mou du nourrisson, cet état n'ayant pas attiré l'attention des médecins jusqu'ici.

Madame Nageotte a trouvé aux Enf. As. sur une centaine d'enfants de la division qui garde uniquement les nourrissons sains, deux plastrons mous; sur 200 nourrissons d'autres divisions, qui gardent des malades divers, dont beaucoup de débiles, une vingtaine de thorax mous. Parmi les enfants de la clientèle privée il y eut une soixantaine de T. I. sur 2.000 enfants de tout âge. Personnellement, nous avons recueilli 27 cas en peu de mois, mais il est bien évident que le nombre de ces cas doit correspondre à celui des thorax enfoncés que l'on constate chez les grands enfants et les adultes, chez lesquels on en voit journellement.

Sexe. Le T. I. paraît être plus fréquent dans le sexe masculin. Voici quelques chiffres: Ebstein (cité par Larini). compte sur 99 cas — 87 garçons et 12 filles. Brondo sur 75 cas — 51 garçons et 24 filles. Larini sur 10 cas — 6 garçons et 4 filles. Bourda sur 27 cas — 19 garçons et 8 filles.

Hérédité. La transmission héréditaire de la malformation du thorax est incontestable: on trouve couramment la dépression du plastron sterno-costal chez les parents et les enfants et chez plusieurs enfants de la

même famille, frère ou cousins; ce fait est expressément noté par tous les auteurs; il est important, en ce sens qu'il oriente les recherches pathogéniques vers le développement embryonnaire et non vers les causes accidentelles, inflammatoires ou traumatiques.

..Prématuration. Débilité. L'état général de l'enfant ne paraît pas jouer un rôle essentiel dans la formation du thorax mou, car on trouve des prématurés débiles avec un sternum et un grill costal parfaitement solides, et par contre on peut voir des enfants nés à terme, par ailleurs bien constitués, avec un thorax mou. Cependant il paraît incontestable que la malformation se voit beaucoup plus fréquemment chez les prématurés; ceci n'est pas pour nous étonner, car il s'agit bien d'une région *inachevée* du squelette. Madame Nageotte a expressément noté le fait et nous l'avons également vérifié. La débilité de ces enfants s'exprime entre autre par un développement insuffisant des périmètres thoraciques, comme nous l'avons vu au chapitre précédent.

Rachitisme. Le rachitisme a été incriminé pour expliquer la formation du T. I. comme pour celle d'autres malformations du squelette, mais il est rare de voir coïncider l'entonnoir avec les stigmates habituels du rachitisme, quoique évidemment, l'existence d'un infundibulum ne mette pas l'enfant à l'abri du rachitisme, qu'il pourra contracter plus tard; le rachitisme n'est pas une maladie des premières semaines de la vie, à moins de parler de rachitisme congénital.

Il se manifesterait donc par un retard de consolidation, localisé en un seul point du squelette, ce qui ne se conçoit pas non plus, et se trouve en contradiction avec l'anatomie pathologique et l'évolution des lésions rachitiques. Si l'on considère un enfant rachitique plus âgé, au cours de la première année, ou plus tard, on observe que le thorax atteint par la maladie se déforme d'une manière différente du T. I.; le sternum reste relativement solide, ce sont les côtes malades, ayant perdu leur élasticité, tuméfiées en chapelet, qui sont en quelque sorte aspirées, redressées, aplaties; le thorax alors se déforme en bréchet, et se trouve rétréci latéralement ou bien au contraire, chez les enfants couchés, le thorax s'aplatit d'avant en arrière, sans bréchet, il s'élargit, les côtes referment leur angle; on ne voit jamais d'entonnoir, mais bien souvent un sillon sous-mammaire, dépression transversale provoquée par le soulèvement des fausses côtes par l'abdomen proéminent. Le rachitisme ne joue donc pas de rôle dans l'étiologie de T. I. congénital.

..Syphilis. Nous en dirons autant de la syphilis. Si quelques enfants présentant un thorax mou, sont des

syphilitiques héréditaires, le plus souvent les porteurs de cette malformation ne portent aucun stigmate à la naissance et ne sont atteints d'aucune manifestation de cette maladie en grandissant. Les adultes à thorax creux rentrent à cet égard dans la masse commune. La syphilis ne pourrait tout au plus, nous semble-t-il, intervenir dans l'étiologie du T. I. qu'en tant que facteur éloigné de la dégénérescence d'une famille.

La Tuberculose ne paraît jouer aucun rôle dans l'étiologie du T. I., mais par contre, le T. I., dans ses formes graves, est une cause de gêne pour le poumon, une cause de bronchites tenaces et une condition favorisante pour l'éclosion de la tuberculose.

Etats psychopathiques. Nous ne mentionnons cette étiologie qu'à cause de sa bizarrerie. Sérieux et Ramadier ont émis une théorie nerveuse: la malformation congénitale coexisterait avec des tares psychiques, avec d'autres difformités, et serait un caractère de dégénérescence. Mais ces deux auteurs étaient des médecins aliénistes, ayant relevé leurs observations dans un milieu spécial; il ne peut s'agir que d'une coexistence accidentelle, car les nombreux porteurs de T. I. sont en général au point de vue *psychique* des gens normaux quelconques.

Anthropométrie. Notons enfin le point de vue anthropométrique de M. Larini: Des mensurations faites sur des enfants à T. I. par comparaison avec des enfants normaux lui ont montré que les sujets porteurs d'un T. I. appartiennent au point de vue anthropométrique à un type défini: ils ont tous un habitus qui leur est propre (longitypique). Ils sont longilignes, micro-splanchniques, tandis que l'enfant normal est brachitypique et macrosplanchnique, ils ont, comme c'est la règle pour ce type humain, la 10^e côte petite et mobile; ces caractères, joints à l'involution, à l'aplasie du setrnum, sont l'expression d'un même processus de grande différenciation de formes du corps — d'une hyperévolution morphologique.

PATHOGENIE

Diverses théories pathogéniques ont été proposées antérieurement aux travaux récents de Madame Nageotte et de M. Larini pour expliquer le mode de formation du T. I. Plusieurs auteurs admettaient 2 origines de cette malformation: une acquise et une congé-

nitale. Ainsi, MM. Saint-Martin, Monnier, Ameuille, Clément, parlent d'une malformation professionnelle, celle des cordonniers, qui ont l'habitude d'appuyer les «formes» contre le creux de l'estomac. D'autres, comme Eggel, Flesch, Féré, Schmidt, Piqué et Colombani, émettent l'hypothèse de l'origine congénitale. Des causes mécaniques intra-utérines ont été invoquées tout d'abord; ainsi la pression exercée dans l'utérus maternel par les genoux ou par le menton du fœtus sur la face antérieure du thorax, ou par les coudes appuyés sur les côtes latéralement; l'étroitesse et l'irrégularité du bassin maternel, et l'oligamnios, conditionnant cette attitude forcée de l'enfant; mais c'est là une supposition difficile à admettre pour nombre de naissances normales. Et d'ailleurs les deux genoux joints sont aussi larges que le thorax, et l'on ne comprend pas comment ils creuseraient un enfoncement médian unique. Le Dr. Larini parle de quelques auteurs dont il ne donne pas les noms, qui ont incriminé des processus inflammatoires, tels que la médiastinite, des rétractions pulmonaires, des adhérences pleurales; l'existence de ces lésions a, d'ailleurs, été formellement niée par Ebstein et Brandi, qui n'ont jamais pu déceler de ces alterations, ni à l'examen clinique ni à l'autopsie. Nous n'avons non plus jamais trouvé de signes d'inflammation, ni dans le T. I. constitué, ni au cours de la phase infantile molle. Si l'on voulait admettre l'origine inflammatoire de la déformation, il serait impossible d'expliquer son siège à peu près constant: enfoncement antérieur du sternum, aplatissement et élargissement transversal du thorax, tandis que les rétractions d'origine inflammatoire entraîneraient des dépressions variables selon le siège du mal. Il était intéressant de mentionner ces théories mécaniques quoiqu'elles ne soient plus admissibles à notre avis, pour la raison majeure que le nouveau-né ne présente pas dès l'abord de dépressions thoraciques, mais seulement un plastron mou-dépressible. Les causes mécaniques, si l'on voulait leur attribuer un rôle, ne sauraient être à la rigueur que des causes de l'aplasie, des obstacles au développement normal des tissus comprimés ou tirillés, en l'occasion, du tissu osseux du sternum et du tissu cartilagineux des côtes. Mais ce ne sont là, évidemment que des hypothèses sans aucun début de preuve.

PHYSIOLOGIE ET ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Le fait primordial est donc un vice de développement, un arrêt ou un retard apporté à l'achèvement des tissus osseux et cartilagineux, en un mot une aplasie du plastron sterno-costal.

La cage thoracique composée de pièces solides et élastiques dès la naissance, à l'état normal change naturellement de forme dans son ensemble pendant les mouvements respiratoires, par suite du déplacement de ses parties constituantes des unes par rapport aux autres par la projection du sternum en avant et l'élévation des côtes qui s'écartent du plan médian; mais la forme de chaque os ne change que passagèrement et son élasticité parfaite la lui fait reprendre immédiatement et rythmiquement, si énergique qu'aient été l'inspiration ou l'expiration. Pendant le tirage même l'aspiration ne porte que sur les parties molles cutané-musculaires: l'espace sus-sternal et sus-claviculaire, l'épigastre, les espaces intercostaux. Cette solidité du squelette thoracique est la condition indispensable de l'appel d'air dans les poumons. A l'état pathologique qui nous occupe, la cage thoracique vient au monde incomplète, avec des régions inachevées membraneuses trop flexibles. L'inspiration très superficielle n'amène pas ou peu de déformation, mais aussitôt qu'elle est devenue plus énergique, aussitôt qu'il survient un obstacle à la pénétration de l'air dans le poumon, *c'est la paroi thoracique elle-même qui est aspirée au niveau des points faibles* d'où dépression au niveau du sternum, ou au niveau des cartilages costaux, soit isolément, soit simultanément et formation en fin de compte de cages thoraciques de configurations, on pourrait dire, de laideurs variées.

Quel est le substratum anatomique de cette aplasie sterno-costale? A quoi est dû le manque de consistance de l'os et le manque d'élasticité du cartilage? C'est ce que les études faites jusqu'ici ne nous apprennent pas, du moins pas pour le cartilage. Voici sur ce point le résumé du travail de M. Larini qui a repris et complété les données acquises sur le développement embryologique du sternum par Sappey et d'autres auteurs. A l'état normal le sternum se développe aux dépens de deux pièces cartilagineuses, latérales et symétriques, qui vont s'unir sur la ligne médiane. L'espace médian qui les sépare au début persiste parfois chez l'adulte sous forme de *fissure sternale congénitale*. Dans l'évolution normale les deux hémisternums se rapprochent jusqu'à s'unir en formant la lame unique du sternum cartila-

gineux. L'ossification de ce cartilage ou corps du sternum commence vers le 5^e ou 6^e mois de la vie intra-utérine par 8 points disposés par paires en face des espaces intercostaux. Mais ce mode d'ossification schématique présente de nombreuses variations et le nombre des points d'ossification est souvent réduit. Les points d'ossification se développent toujours de haut en bas et les inférieurs n'apparaissent que du 8 au 10 mois après la naissance. Ultérieurement les points d'ossification placés en face les uns des autres, se soudent entre eux en formant des pièces osseuses correspondant chacune à un espace intercostal; ce sont les sternobres. Ceux-ci à leur tour se soudent pour constituer le sternum définitif. Les points d'ossification apparaissent de haut en bas, au contraire la soudure des sternobres s'opère de bas en haut; l'os inférieur se soude vers la 2^e-3^e année mais ce n'est que vers la 25^e année que le sternobre supérieur s'unit aux autres. L'appendice xiphoïde n'a qu'un seul point d'ossification qui n'apparaît que vers la 3^e-4^e année et souvent beaucoup plus tard. Il est probable que la soudure des bandelettes cartilagineuses primitives peut faire défaut sur un point quelconque de leur hauteur. Les points d'ossification apparus plus tard ne pourront donc plus arriver au contact et se souder sur la ligne médiane. M. Larini a étudié tout particulièrement les formations osseuses qu'il a appelées *tuberculi-episternali*. Leur présence est constante à partir du 10-12 mois à l'extrémité inférieure du sternum, de chaque côté; ils ont le volume d'un grain de froment à celui d'un pois, souvent inégaux mais toujours symétriques; ce sont des productions de la 4^e paire de points d'ossification, qui ne se sont pas soudés, n'ont pas formé le 4^e sternobre et qui ne se manifestent qu'après 10 mois, puisque c'est l'époque de leur apparition, signe manifeste et palpable d'un défaut de développement du sternum. Il en résulte un point faible peu résistant à l'aspiration vers l'intérieur, produite par le jeu normal de la fonction respiratoire. De l'étendue et du siège du défaut de soudure des cartilages sternaux dépendent les différentes formes du T. I. Ce trouble de la formation du sternum peut donc rendre compte de la molesse du thorax. Mais nous restons toujours dans l'ignorance sur l'état anatomique des cartilages costaux, qui n'ont pas acquis leur solidité et leur élasticité normales et sont restés malléables en des points variables de leur étendue.

Voici pourtant ce que nous relevons dans une observation de M. Lenormant concernant une opération pratiquée sur un T. I. « Les fragments réséqués présentaient l'aspect typique de la dégénérescence amiantique

qui est exceptionnelle à cet âge (jeune homme de 19 ans); ils n'étaient pas calcifiés, au microscope on constatait la disposition fasciculée et un début de ramolissement de la substance intermédiaire. »

TRAITEMENT

On peut diviser les thorax en entonnoir en deux catégories au point de vue de leur évolution,

1° Le thorax mou se consolidant dans un court délai de temps, de quelques semaines, soit spontanément, soit grâce à la thérapeutique, et ne laissant alors pas de déformations sensibles; la *rapidité* de la consolidation est la condition indispensable de la guérison sans séquelle;

2° Le thorax mou se consolidant plus tardivement, et aboutissant toujours à une déformation plus ou moins prononcée qui va s'aggravant avec l'âge. On considérerait jusqu'à ces temps derniers le thorax en entonnoir comme une malformation dès l'abord irrémédiable et on ne s'en occupait par conséquent pas. Mais la connaissance de sa phase initiale, la manière dont l'entonnoir se constitue sous les yeux de l'observateur, a permis de concevoir une thérapeutique dont le but est de favoriser une consolidation aussi rapide que possible. L'observation que voici, rapportée par Madame Nageotte, a été le point de départ de cette thérapeutique. Un enfant arrivé à la nourricerie, Parrot, à l'âge de 13 jours, en bon état, est gardé à l'hospice uniquement à cause de son poids insuffisant. Son plastron sternal était tout à fait mou, à chaque inspiration il se produisait une dépression profonde et étendue à la plus grande partie de la face antérieure du thorax; le 20^e jour l'entonnoir avait diminué de beaucoup, seule la partie médiane, au niveau et au-dessus de l'appendice xiphoïde se déprimait encore d'une manière sensible. Le 27^e jour la paroi était entièrement consolidée, il n'y avait plus aucune aspiration inspiratoire et il restait comme vestige de la malformation une très légère dépression fixe à la partie juxta-xiphoïdienne du sternum. L'enfant avait d'ailleurs prospéré et, ayant dépassé 3 kg, fut envoyé à la campagne. Sans doute il est bon d'attirer l'attention sur le fait que les choses se passaient au mois de juillet et que les nourrissons restaient une bonne partie de la journée dehors. Ainsi la saison s'y prêtant l'enfant passait de longues heures au jardin; on voyait la profondeur de l'aspiration diminuer de jour en jour, jusqu'à la consolidation qui s'est achevée en trois semaines en bonne

position. Chez l'enfant (obs. 7) que nous avons suivi pendant longtemps dans le service de M. le Prof. Lereboullet, on avait institué un traitement recalcifiant par l'administration de produits irradiés et le résultat a été parfait. Il est vraisemblable que les rayons U. V. maniés très prudemment obtiendraient le même résultat. Quand la consolidation tarde à se faire, on voudrait pouvoir imaginer un procédé mécanique qui maintiendrait la paroi et l'empêcherait de céder à l'aspiration.

En présence d'un entonnoir déjà consolidé il ne faut pas se résigner non plus. Dès que l'enfant est capable de comprendre, d'imiter, on s'occupera de développer sa cage thoracique par des exercices respiratoires, des exercices du thorax, des membres supérieurs; on combattra la proéminence du ventre par les exercices appropriés et le port d'une ceinture abdominale. On continuera ces soins pendant toute l'enfance et l'adolescence et le résultat définitif récompensera largement toute cette peine. Mme Nageotte a présenté à la Société de Pédiatrie des observations et des séries de photographies à l'appui de cette thérapeutique persévérante. On obtient un thorax de belle forme dans sa partie supérieure, des épaules effacées, un dos sans cyphose, un ventre plat. L'amplitude respiratoire développée par l'exercice contrebalance l'effet désastreux de la déformation et permet une santé pulmonaire et générale parfaite.

Enfin depuis 1911 le traitement des formes graves du T. I. est entré dans la phase chirurgicale. M. Meyer, chirurgien allemand, paraît être le premier qui se soit proposé d'élargir et de mobiliser la cage thoracique rétrécie et rigide en réséquant les cartilages costaux sur une certaine hauteur, au droit de l'enfoncement. Hirschberg, Klapp, Sauerbruch en Allemagne, et Lenormant en France en 1914, ont suivi cette méthode de résections costales en pratiquant des opérations plus ou moins étendues plus ou moins graves et cela pour remédier à des accidents pulmonaires et cardiaques. Il s'est toujours agi de sujets déjà grands de 16 à 20 ans et les résultats ont été généralement satisfaisants au début, mais ne se sont pas maintenus aussi bons. La cage thoracique, dont un certain nombre de côtes se sont trouvées séparées du sternum par des brèches longitudinales, s'est ainsi immédiatement élargie et mobilisée; le cœur a retrouvé sa place et les troubles pulmonaires et cardiaques se sont atténués ou bien ils ont même disparu. Mais au cours des mois suivants la cage thoracique a montré une tendance à refermer ses brèches opératoires.

Aussi en 1927, Hoffmeister rapporte dans: « Beitrage zur Klin. Chirurgie » une intervention plus radicale pratiquée sur un sujet de 19 ans: la partie enfoncée du

plastron sterno-costal a été complètement excisée, on s'était même proposé de réimplanter en quelque sorte l'entonnoir en sens inverse, le sommet dirigé en avant et le creux formant au cœur, mis à découvert, un dôme protecteur; mais il n'a pas été possible d'exécuter ce dernier point du programme. Quoiqu'il en soit, l'opéré s'est bien remis, les accidents cardiaques et pulmonaires dont il souffrait ont disparu et la guérison dans ce cas s'est parfaitement maintenue.

Enfin M. le professeur Ombrédanne a communiqué à la Société de Chirurgie en 1931 l'histoire de plusieurs sujets dont deux enfants de 6 ans, chez lesquels il a exécuté ainsi que son chef de clinique, M. le Dr. Garnier deux ostéotomies médianes et transverses du sternum complétées « par le redressement forcé des extrémités antérieures des arcs costaux ». M. le Prof. Ombrédanne et M. Garnier ont démontré par cette méthode nouvelle « qu'il était possible de mobiliser les éléments osseux de la cage thoracique en faisant agir sur eux des tractions excentriques au moyen de fils métalliques fixés d'une part au plastron sternal et d'autre part sur un bâti métallique prenant point d'appui sur un appareil plâtré. Le plâtre a été maintenu en place 35 jours.

Les résultats obtenus, surtout chez les enfants, ont été bons et paraissent se maintenir tels. Nous avons examiné avec l'autorisation de M. Ombrédanne une fillette de 7 ans, un an après l'opération. Les troubles fonctionnels qui avaient motivé l'intervention ont complètement disparu et l'état général s'est considérablement amélioré.

CONCLUSION

1° Le thorax en entonnoir est une malformation congénitale par aplasie du plastron sterno-costal.

2° Le thorax mou du nouveau-né et le thorax en entonnoir de l'adulte ne sont que les phases: la I initiale et la II définitive de la même difformité.

3° Il n'existe pas chez le nouveau-né de thorax en entonnoir rigide et fixe, et il n'existe pas d'infundibulum mobile membraneux chez le grand enfant et chez l'adulte.

4° Le thorax en entonnoir est la conséquence d'une aplasie du plastron sterno-costal, d'un défaut de consolidation des cartilages de la face antérieure du thorax. L'histologie pathologique de ce cartilage n'a pas encore été étudiée.

5° La paroi molle attirée à chaque inspiration à l'intérieur du thorax finit par se consolider dans cette position vicieuse.

6° Le traitement du thorax en entonnoir est possible. Ce qui importe surtout c'est de traiter le T. I à la phase initiale, de traiter le thorax encore mou des nouveau-nés, afin d'éviter sa consolidation en position vicieuse. Il s'agit de hâter la consolidation du plastron inachevé par l'action du soleil, des rayons U. V., de produits irradiés, sans négliger tout ce qui peut rapidement fortifier l'enfant. Il faudra aussi changer constamment le décubitus de l'enfant, observer dans quelle position on obtient le minimum d'aspiration des parties molles.

Le traitement de l'entonnoir fixe est du ressort de la gymnastique orthopédique prolongée, et dans les cas graves il est du domaine de la chirurgie. Ainsi le thorax en entonnoir n'est plus au-dessus des ressources de la thérapeutique, mais cette thérapeutique ne fait que ses premiers pas.

Vu: *Le président de thèse: Lereboullet.*

Vu : *Le Doyen de la Faculté,*
BALTHAZARD.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
CHARLETY.

BIBLIOGRAPHIE

- Ameuille.** Les déformations thoraciques en clinique médicale (Journ. de Médecine et de Chirurgie pratiques 1913)
- Bien.** Zur Anatomie und Aetiologie der Trichterbrust (Beitrag zur Path. Anatomie 1912).
- Capitan.** Thorax en entonnoir (Bull. de la Soc. d'anthropologie 1891).
- Clément.** Sur le thorax en entonnoir. (Thèse de Paris 1905).
- Ebstein.** Die Trichterbrust in ihren Beziehungen zur Konstitution (Zeits. f. d. Ges. anat. 1921).
- Fischer.** Des dysmorphis congénitales du thorax et leurs syndromes cliniques (Thèse de Bordeaux 1928).
- Hoffmeister.** Operative treatment of congénital funnel's haped thorax (Beitrage zur Klin. Chirurgie 1927).
- Larini.** Le développement précoce du thorax en entonnoir en rapport avec la constitution. (Clinica Pediatrica della R. Univ. di Bologna).
- Lenormant.** La chondrectomie dans les déformations thoraciques accompagnées de troubles respiratoires (Journal de Chirurgie 1914).
- Meyer.** Sur le traitement chirurgical du thorax en entonnoir d'origine congénitale (Berliner Klin. Wochensch. (1911).
- Nageotte-Wilbouchewitch.** Aplasie congénitale du plastron sterno-costal comme origine du thorax en entonnoir. (Bull. à la Soc. de Pédiatrie de Paris 1925)
- Ombrédanne.** Anomalies thoraciques. (Bull. de la Soc. de Pédiatrie de Paris 1914).
- Piqué et Colombani.** Etude sur le thorax en entonnoir (Revue d'Orthopédie 1900).
- St. Martin.** Déformation du plastron chondro-sternal (Gaz. méd. de Nantes 1906).
- Sérieux et Ramadier.** Iconogr. de la Salpêtrière 1891.

